



TITLE:

## 腎静脈原発平滑筋肉腫の1例

AUTHOR(S):

加藤, 大悟; 米田, 傑; 真殿, 佳吾; 谷川, 剛; 藤田, 和利;  
矢澤, 浩治; 細見, 昌弘; 山口, 誓司; 伊藤, 喜一郎

---

CITATION:

加藤, 大悟 ...[et al]. 腎静脈原発平滑筋肉腫の1例. 泌尿器科紀要 2009, 55(10): 607-610

ISSUE DATE:

2009-10

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/87404>

RIGHT:

許諾条件により本文は2010-11-01に公開

## 腎静脈原発平滑筋肉腫の1例

加藤 大悟\*, 米田 傑, 真殿 佳吾  
谷川 剛, 藤田 和利, 矢澤 浩治  
細見 昌弘, 山口 誓司, 伊藤喜一郎\*\*  
大阪府立急性期・総合医療センター泌尿器科

## LEIOMYOSARCOMA OF THE RENAL VEIN: A CASE REPORT

Taigo KATO, Suguru YONEDA, Keigo MADONO,  
Go TANIGAWA, Kazutoshi FUJITA, Koji YAZAWA,  
Masahiro HOSOMI, Seiji YAMAGUCHI and Kiichiro ITOH  
*The Department of Urology, Osaka General Medical Center*

A 52-year-old male presented with left intermittent abdominal pain, and was subsequently diagnosed with a tumor in the hilum of the left kidney based on computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) findings. Under suspicion of left renal cancer, we performed a retroperitoneoscopic left nephrectomy. Histopathological features of the resected specimen were compatible with leiomyosarcoma originating from the left renal vein. Immunohistologically, the tumor cells were spindle-shaped, arranged in bundles, and stained positive for  $\alpha$ -smooth muscle actin and desmin. The patient was free from recurrence 2 years after surgery. The prognosis of leiomyosarcoma arising from the renal vein has been considered poor. Herein, we provide details of our case and also review 16 cases of leiomyosarcoma of the renal vein in Japan. We conclude that radical tumor resection is necessary for long-term survival.

(Hinyokika Kyo 55 : 607-610, 2009)

**Key words :** Leiomyosarcoma, Renal vein

## 緒 言

血管由来の平滑筋肉腫は稀な疾患であり、原発部位としては大血管由来、特に下大静脈由来のものが、50%以上を占め、腎静脈原発はきわめて稀である<sup>1-2)</sup>。今回、われわれは病理学的に左腎静脈由来の平滑筋肉腫と診断された1例を経験したため、若干の文献的考察を加え報告する。

## 症 例

患者 : 52歳, 男性  
主訴 : 左側腹部痛  
家族歴 : 特になし  
既往歴 : 特になし

現病歴 : 2007年1月初旬より左側腹部痛出現し、前医受診。造影CTにて左腎門部に径5 cmのhypovascular tumor認め、精査目的にて当科紹介となった。

入院時現症 : 身長163 cm, 体重60 kg (BMI 22.5), 栄養状態良好。間欠的左側腹部痛あり。下肢に浮腫を認めず。また左精索静脈瘤を認めなかった。

入院時検査所見 : 血液検査, 尿検査に特記すべき所見はなかった。

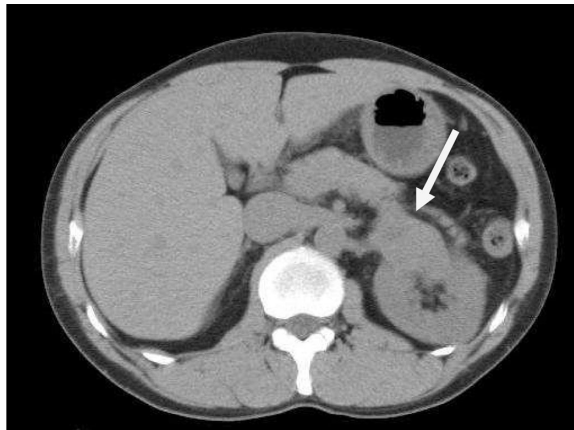
画像所見 : 腹部CTでは単純CTにて左腎門部に約5 cmの腫瘤を認めた。早期相ではほぼavascularであったが、後期相においても造影効果に乏しく、発生部位は明らかでなかった (Fig. 1)。MRIでは特記すべき所見を認めなかった。腎実質から発生しているようにも見え、腎細胞癌は否定できず、2007年2月後腹膜鏡下左腎摘除術施行した。

病理組織診断 : 腎門部に最大径5.3 cmの灰白色の分葉状病変が認められた。これは腎静脈壁から発生して内腔に向かって発育していた。腫瘍は腎静脈切除断端には及んでおらず、腎実質、腎動脈、尿管、左副腎には著変を認めなかった (Fig. 2)。組織学的にはHE染色にて紡錘形腫瘍細胞が束を形成して錯綜配列を示していた。免疫組織学的には細胞質にdesmin,  $\alpha$ -smooth muscle actinが陽性に染色されており、腎静脈の中膜平滑筋を発生母細胞とした平滑筋肉腫と診断された (Fig. 3)。

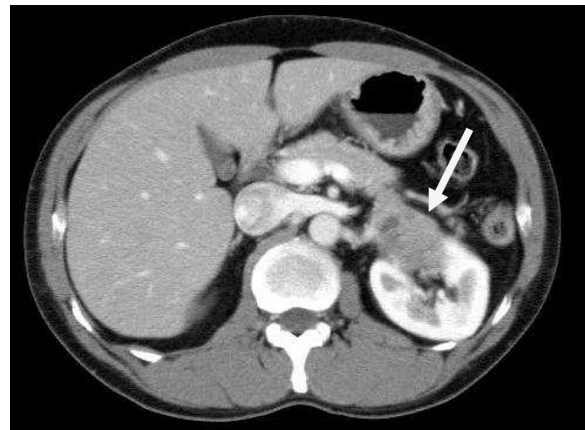
術後経過 : 術後経過は良好であり、術後10病日にて退院した。術後2年経過した現在、再発、転移を認めず外来にて経過観察中である。

\* 現 : 大阪大学医学部泌尿器科

\*\* 現 : 伊藤クリニック



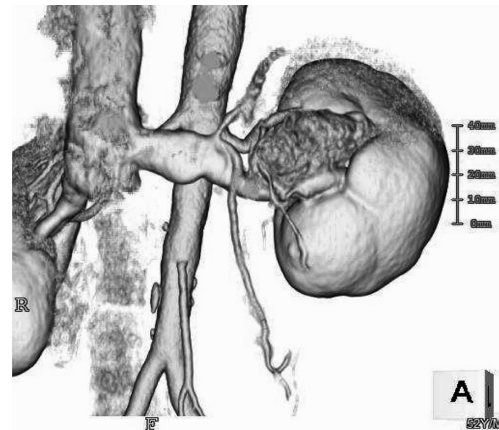
単純 CT



造影 CT

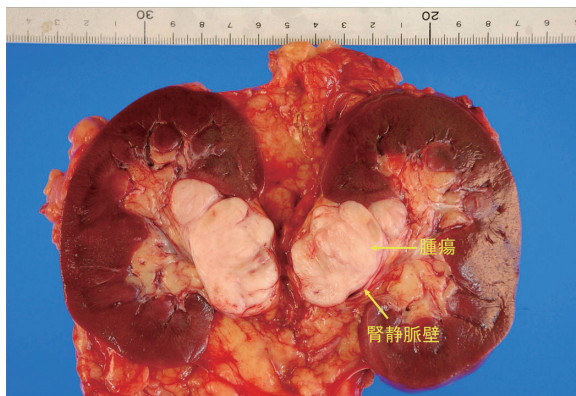


造影 CT

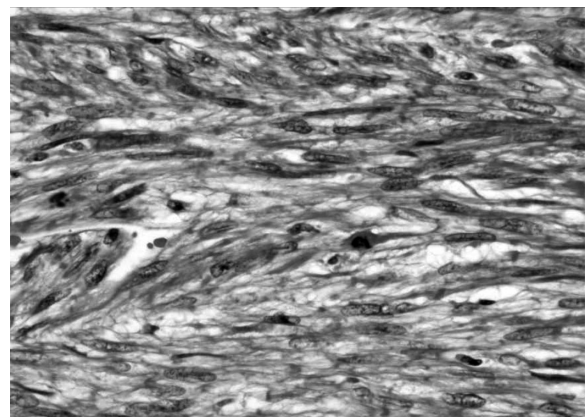


3D 血管構築像

**Fig. 1.** 1: Abdominal plain and enhanced computed tomography. CT showed avascular tumor at the hilum of left kidney (arrow).



**Fig. 2.** Gross specimen showing ashen and lobulated tumor originating from left renal vein.



**Fig. 3.** Histological examination of the tumor showed leiomyosarcoma. HE stain showed conflicting spindle cell,  $\times 200$ .

## 考 察

一般的に平滑筋肉腫は消化管に発生することが多く、後腹膜原発の平滑筋肉腫は全体の約1.8%と稀であり、主に膀胱、腎臓などに見られる<sup>3)</sup>。腎臓を原発とする平滑筋肉腫は本邦で約100例と言われているが、腎被膜からの発生が多く、本症例のように腎血管における発生は稀であり、特に腎動脈からの発生報告は現

在まで報告されていない<sup>4)</sup>。また Dzsinič らの報告では静脈発生の平滑筋肉腫では下大静脈原発が60%と最も多く、腎静脈原発はきわめて稀とされている<sup>1)</sup>。Kevorkian らによると血管壁由来の平滑筋肉腫は全平滑筋肉腫の約2%とされており、下大静脈原発は88例中33例(38%)と最も多く、ついで肺動脈10例、大腿静脈・大伏在静脈がおのおの9例、頸静脈が5例であ

**Table 1.** Clinical characteristics of leiomyosarcoma of the renal vein in Japan

| No | 報告者     | 報告年  | 年齢 | 性別 | 患側 | 主訴          | 腫瘍径 (cm) | 治療              | Mitosis (核分裂像) | 観察期間 (M) | 転帰         |
|----|---------|------|----|----|----|-------------|----------|-----------------|----------------|----------|------------|
| 1  | 久ら      | 1984 | 52 | F  | 左  | 側腹部痛        | 7        | 腫瘍切除, 腎摘, 放射線療法 | 4/10HPF        | 8        | 生存, 再発なし   |
| 2  | 桧垣ら     | 1989 | 51 | F  | 左  | 不明          | 不明       | 腫瘍切除, 化学療法      | 不明             | 14       | 生存, 肝転移    |
| 3  | 平尾ら     | 1991 | 52 | F  | 左  | 腰背部痛        | 8        | 腫瘍切除, 免疫療法      | 不明             | 6        | 生存, 再発なし   |
| 4  | 松永ら     | 1992 | 65 | F  | 左  | 季肋部痛        | 6        | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 不明       | 不明         |
| 5  | 井上ら     | 1994 | 75 | F  | 左  | なし          | 6.7      | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 80       | 生存, 再発なし   |
| 6  | 服部ら     | 1997 | 39 | F  | 左  | 腹部腫瘍        | 7        | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 8        | 生存, 肝, 肺転移 |
| 7  | 平塚ら     | 2000 | 54 | F  | 左  | 腰背部痛        | 4        | 腫瘍切除, 腎摘        | 8/10 HPF       | 22       | 生存, 再発なし   |
| 8  | 井上ら     | 2000 | 44 | F  | 右  | 季肋部痛        | 8        | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 8        | 生存, 再発なし   |
| 9  | 藤井ら     | 2001 | 68 | F  | 左  | 側腹部痛        | 不明       | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 不明       | 不明         |
| 10 | 大関ら     | 2002 | 64 | M  | 右  | 側腹部痛        | 不明       | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 不明       | 不明         |
| 11 | 若木ら     | 2002 | 64 | M  | 右  | 側腹部痛        | 4        | 腫瘍切除, 腎摘        | 6/10 HPF       | 不明       | 不明         |
| 12 | 麦谷ら     | 2003 | 64 | F  | 右  | 腹部不快感       | 11       | 腫瘍切除, 化学療法      | 10-12/10 HPF   | 12       | 癌死, 肝, 肺転移 |
| 13 | 中川ら     | 2005 | 40 | F  | 左  | 下肢倦怠感, 下肢浮腫 | 不明       | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 不明       | 生存, 再発なし   |
| 14 | 濱田ら     | 2006 | 50 | F  | 左  | 腰背部痛        | 10       | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 不明       | 不明         |
| 15 | Maeda ら | 2006 | 67 | F  | 右  | なし          | 5.3      | 腫瘍切除, 腎摘        | 不明             | 24       | 生存, 再発なし   |
| 16 | 自験例     | 2007 | 52 | M  | 左  | 腰背部痛        | 5.3      | 腫瘍切除, 腎摘        | 11-13/10 HPF   | 9        | 生存, 再発なし   |

り, 動脈原発の8例と比較して静脈由来が有意に多いとしている<sup>5)</sup>。さて増田らによると腎平滑筋肉腫の主訴は腹部腫瘍58%, 疼痛50.6%, 血尿27.2%としているが, 腫瘍が増大するまで気付かれないことが多い<sup>6)</sup>。CTでは中心性壊死や嚢胞状変化を持ち, 腫瘍辺縁は中等度の造影効果を持つことがあるとされ, MRIではT1強調画像にて低信号, T2強調画像にて等信号から高信号を認めるとされているが, CT, MRIともに平滑筋肉腫に特異的な画像所見とは言えず, 術前に診断することは困難である。確定診断には病理診断が必要であり, 鑑別診断すべきものには紡錘形細胞肉腫である線維肉腫, 悪性末梢神経鞘腫瘍などがある。確定診断には $\alpha$ -smooth muscle actinやdesmin, HHF 35などの平滑筋マーカーを用いた免疫組織染色が必須であり, 本症例もこの免疫染色により診断を得た。

治療は平滑筋肉腫全般に共通して, 外科的切除が第一選択であり, 腫瘍が周辺臓器に浸潤している場合も積極的に合併切除を施行するべきである<sup>7)</sup>。積極的に再手術を行い, 長期生存が得られた報告もある<sup>8)</sup>。転移例に対しては cyclophosphamide, vincristin, adriamycin, decarbazine による化学療法が有効であったとの報告もあるが, 一般には無効とされている<sup>9)</sup>。

腎平滑筋肉腫の予後は, 1年生存率が63.3%, 5年生存率が51.5%と不良であるが, これは早期発見が困難なこと, 放射線療法や化学療法が有効な治療とならないことが原因と考えられる<sup>6)</sup>。予後不良因子としては一般的な平滑筋肉腫と同様に腫瘍径と mitosis すな

わち核分裂像の数によるとする報告が多く, Wile らによれば腫瘍径 5 cm 以上, mitosis が強拡大10視野で10個以上認められるものは予後不良としている<sup>10)</sup>。本症例では腫瘍径 5.3 cm, 強拡大10視野で11~13の mitosis を認めており, 予後不良と考えられるため, 今後も厳重な経過観察が必要である。

本症例のような腎静脈平滑筋肉腫の発生はきわめて稀であり, 本邦では自験例を含めて16例の報告のみである (Table 1)。年齢は39~75歳で中年層に多く, 性別は圧倒的に女性に多い。これは一般的な平滑筋肉腫についても言えることであり, 平滑筋肉腫に発現するエストロゲンレセプターの関与が示唆されている<sup>11)</sup>。また左腎静脈からの発生が多いことも特徴である。欧米でも現在まで29例の報告があるが, 同様の傾向を示している<sup>12)</sup>。

症状は腎平滑筋肉腫に共通して, 自覚症状に乏しく, 腫瘍が増大した際には腹痛, 体重減少, 腹部腫瘍などが主な症状であった。治療は全例に腎摘除を含む腫瘍切除がなされており, 他臓器転移例へは化学療法が行われていた症例もあったが, 効果は不明であった。再発転移は3例に認めた。Aguilar らの報告では再発転移率40%としており, 転移例に対する有効な治療がない現状では腫瘍の完全切除が重要であると考えられる<sup>12)</sup>。予後は報告時点での生存例が多く, 観察期間が3~80カ月と短いため, その長期予後は不明であり, 予後因子の検討も困難であるが, 一般的な平滑筋肉腫では先述の様に完全切除例での長期生存が報告されており, 本症例でも今後の再発などについて十



分な観察を行っていく予定である。

## 結 語

腎静脈平滑筋肉腫の1例を経験した。外科的切除が第1の治療手段であり、長期生存を目指すためには腫瘍の完全切除が望ましいと考えられた。

## 文 献

- 1) Dzsinih C, Gloviczki P, van Heerden JA, et al.: Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *J Vasc Surg* **15**: 595-603, 1992
- 2) Brewster DC, Athanasoulis CA and Darling RC: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: diagnosis and surgical management. *Arch Surg* **111**: 1081-1085, 1976
- 3) 宮城徹三郎, 大滝二千雄, 林 守源, ほか: 後腹膜平滑筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **28**: 1141-1147, 1982
- 4) 古川正隆, 垣本 滋, 塩沢純一, ほか: 腎平滑筋肉腫の1例. *西日泌尿* **62**: 80-83, 2000
- 5) Kevorkian J and Cento DP: Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surgery* **73**: 390-400, 1973
- 6) 増田宏昭, 古瀬 洋, 平井正孝, ほか: 腎平滑筋肉腫の長期生存率の検討. *泌尿器外科* **8**: 561-564, 1995
- 7) 平塚裕一郎, 池田 仁, 管谷泰宏, ほか: 腎静脈より発生した平滑筋肉腫の1例. *日泌尿会誌* **92**: 38-41, 2001
- 8) 川辺昭浩, 小林利彦, 桜町俊二, ほか: 4回にわたる再発病巣切除を行い、長期生存が得られている後腹膜平滑筋肉腫の1例. *手術* **53**: 1075-1079, 1999
- 9) Santoro A, Tursz T, Mouridsen H, et al.: Doxorubicin versus CYVADIC versus doxorubicin plus ifosfamide in first-line treatment of advanced soft tissue sarcomas: a randomized study of European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *J Clin Oncol* **13**: 1537-1545, 1995
- 10) Wile AG, Evans HL and Romsdahl MM 1: Leiomyosarcoma of soft tissue: a clinicopathologic study. *Cancer* **48**: 1022-1032, 1981
- 11) Ohdan H, Fukuda Y, Tanaka I, et al.: Leiomyosarcoma of the inferior vena cava, a case report of steroid-receptor-positive leiomyosarcoma. *Vascular Surg* **28**: 289-294, 1994
- 12) Aguilar C, Benavente A, Pow-Sang R, et al.: Leiomyosarcoma of the renal vein: case report and review of the literature. *Urol Oncol* **23**: 22-26, 2005

(Received on March 16, 2009)  
(Accepted on June 5, 2009)